

Reims, novembre 2014

Comment prendre en charge
un acrosyndrome vasculaire?

Patricia Senet

Service de Dermatologie, UF de Dermatologie Vasculaire,
Hôpital Tenon, 4 rue de la Chine, 75970 Paris Cedex 20

patricia.senet@tnn.aphp.fr



Conflits d'intérêts en rapport avec la présentation

Orateur et investigateur dans
des études cliniques pour
Actélion

Mme R, 35 ans, comptable adressée pour phénomène de Raynaud ...

- Depuis 4 ans :
 - Blanchissement paroxystique des 4 doigts des 2 mains
 - Respect du pouce, déclenché par le froid et l'humidité
 - Au réchauffement, érythème + douleur
- ATCD : HTA



Mme R, 35 ans

- Que recherchez-vous à l'interrogatoire/examen clinique ?

1. Prise de bêta-bloqueurs
2. Arthralgies, syndrome sec
3. Traumatismes répétés des mains (profession, loisirs)
4. Acroparesthésies nocturnes
5. Amaigrissement récent
6. Cicatrices sur les doigts
7. Souffles sur les artères sus jacentes bras levés et baissés
8. Manœuvre de Allen
9. Télangiectasies

Mme R, 35 ans

- Que recherchez-vous à l'interrogatoire/examen clinique ?

1. Prise de médicaments : bêta-bloqueurs, collyres, tryptans, vasoconstricteurs nasaux

2. Arthralgies, syndrome sec

3. Traumatismes répétés des mains (profession, loisirs)

4. Acroparesthésies nocturnes (canal carpien: facteur aggravant)

5. Amaigrissement récent (facteur aggravant)

6. Cicatrices sur les doigts

7. Souffles sur les artères sus jacentes bras levés et baissés

8. Manœuvre de Allen

9. Télangiectasies

Mme R, 35 ans



Interrogatoire :

- RAS en dehors du Raynaud

Examen :

- Cicatrices pulpaire 2G
- Onycholyse douloureuse 3G
- Manœuvre de Allen: symétrique, un peu lente





Mme R, 35 ans

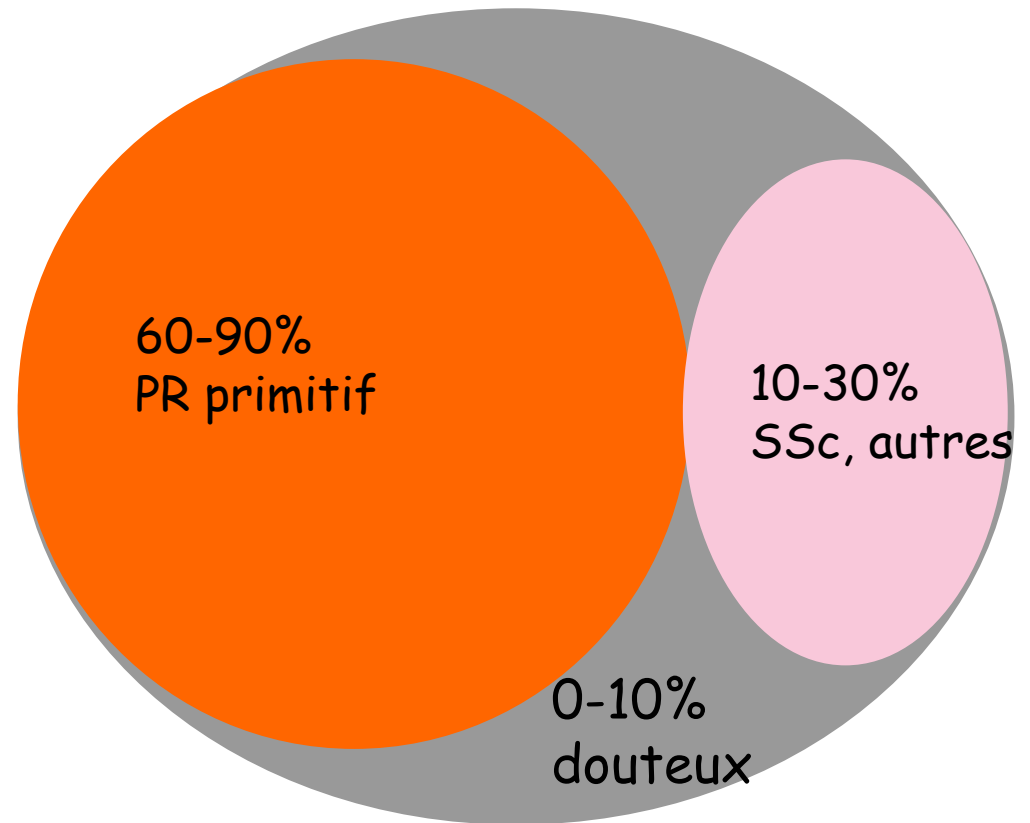
- Quels examens demandez-vous à l'issue de la première consultation?
 1. Aucun
 2. Radio des mains et du thorax
 3. FAN, Anticentromères
 4. Capillaroscopie

Mme R, 35 ans

- Quels examens demandez-vous ?

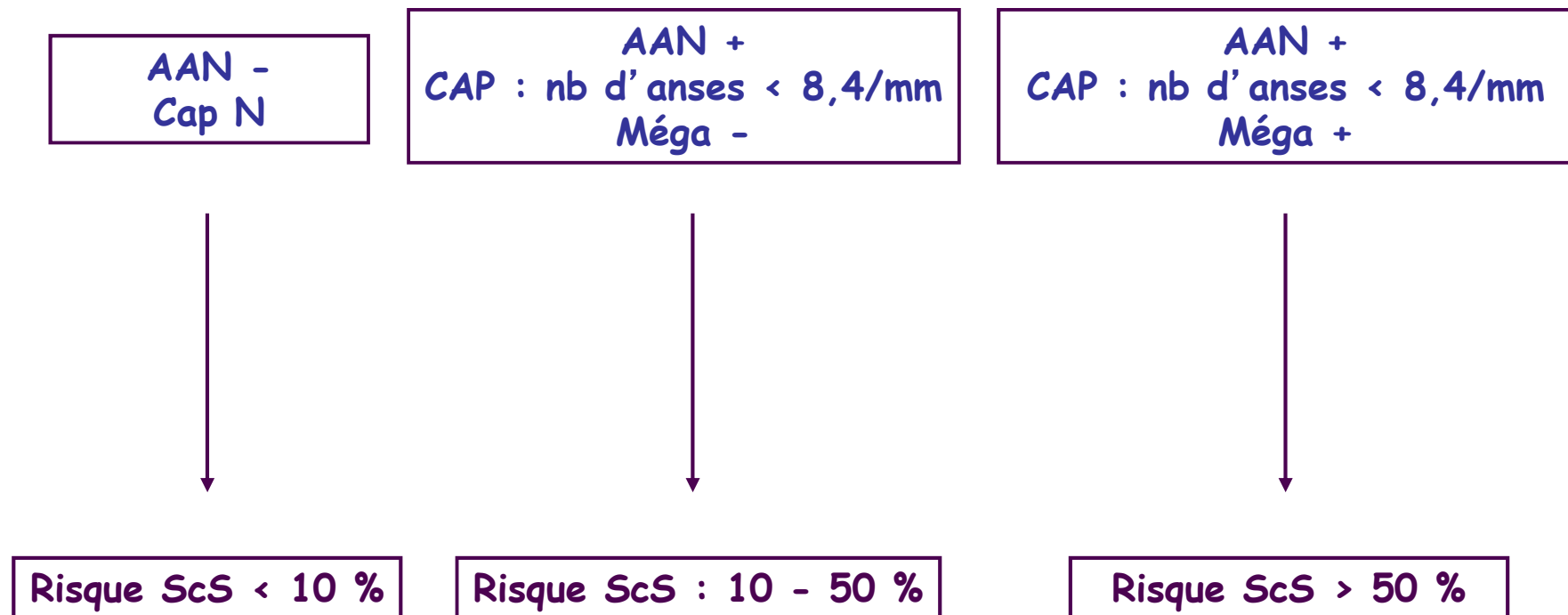
1. Aucun
2. Radio des mains et du thorax
3. FAN, Anticentromères
4. Capillaroscopie

Phénomène de Raynaud (PR) primitif/secondaire



Consultations PR sans
connectivite connue

FAN, Capillaroscopie et risque à 5 ans de ScS



Auto-anticorps et capillaroscopie anormale = facteurs prédictifs indépendants de l'évolution du PR vers la ScS

ARTHRITIS & RHEUMATISM
Vol. 58, No. 12, December 2008, pp 3902–3912
DOI 10.1002/art.24038
© 2008, American College of Rheumatology

Autoantibodies and Microvascular Damage Are Independent Predictive Factors for the Progression of Raynaud's Phenomenon to Systemic Sclerosis

A Twenty-Year Prospective Study of 586 Patients,
With Validation of Proposed Criteria for Early Systemic Sclerosis

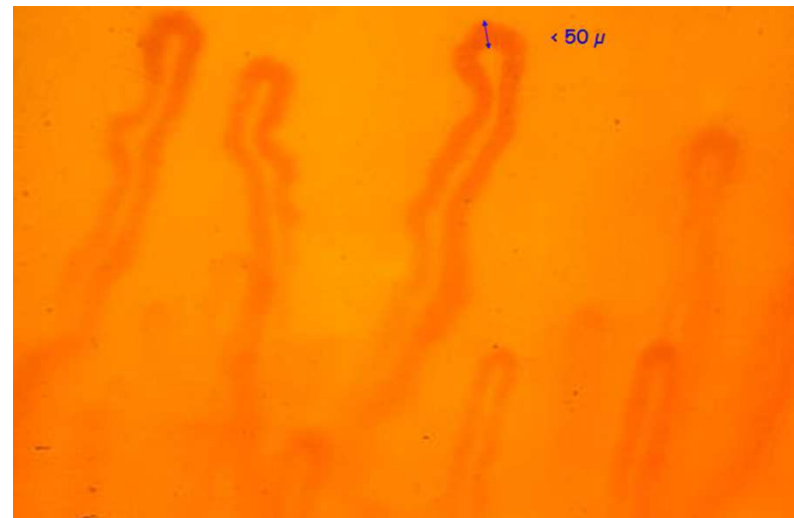
Martial Koenig,¹ France Joyal,¹ Marvin J. Fritzler,² André Roussin,¹ Michal Abrahamowicz,³
Gilles Boire,⁴ Jean-Richard Goulet,¹ Éric Rich,¹ Tamara Grodzicky,¹ Yves Raymond,¹
and Jean-Luc Senécal¹

Association d'auto-anticorps spécifique ET d'anomalies
capillaroscopiques = risque **x 60** d'évolution vers une ScS
x 5 pour la capillaroscopie seule
x 8 pour les auto-anticorps seuls



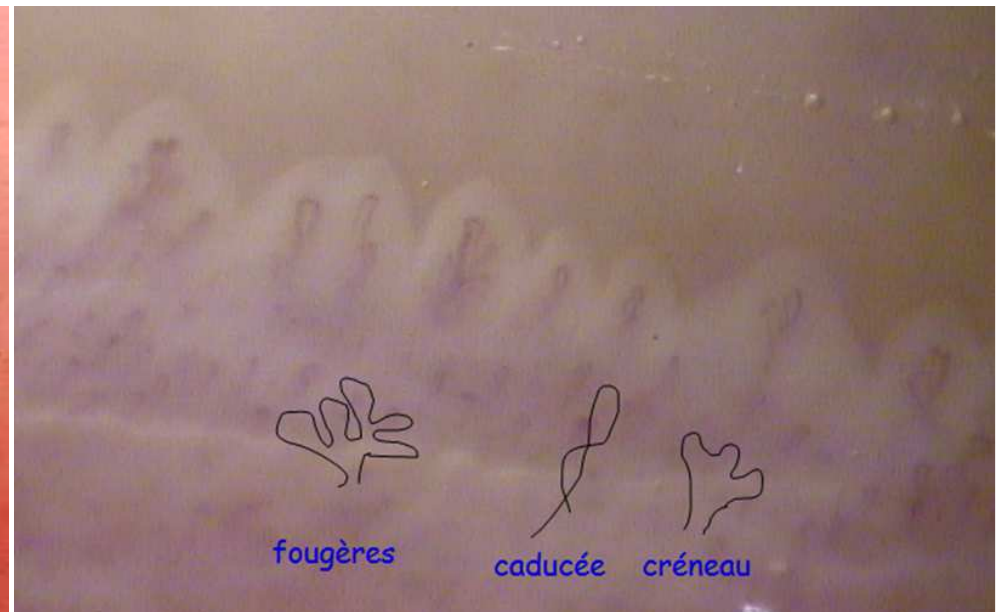
Capillaroscopie normale

- Disposition régulière des anses capillaires
- Aspect U inversé
- Diamètre capillaire $< 20 \mu\text{m}$
- Densité capillaire 9-13/mm
- Absence d'œdème
- Absence d'hémorragies



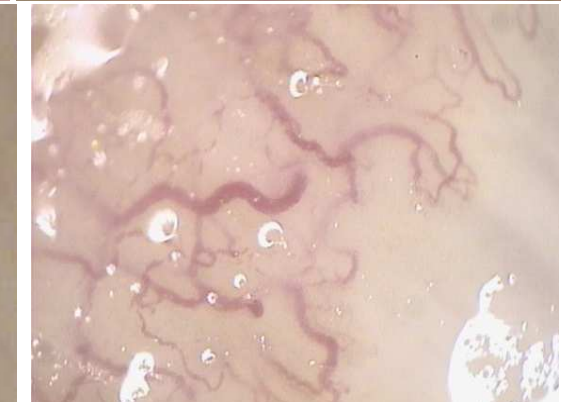
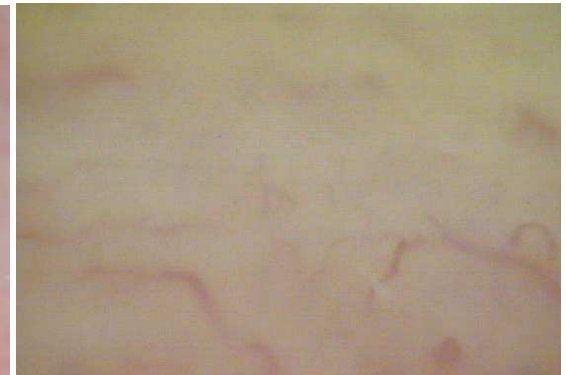
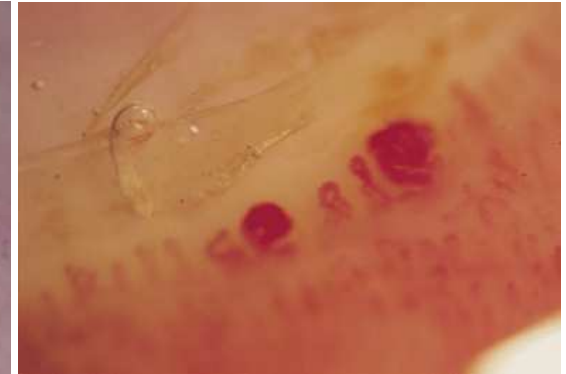
Capillaroscopie non-spécifique

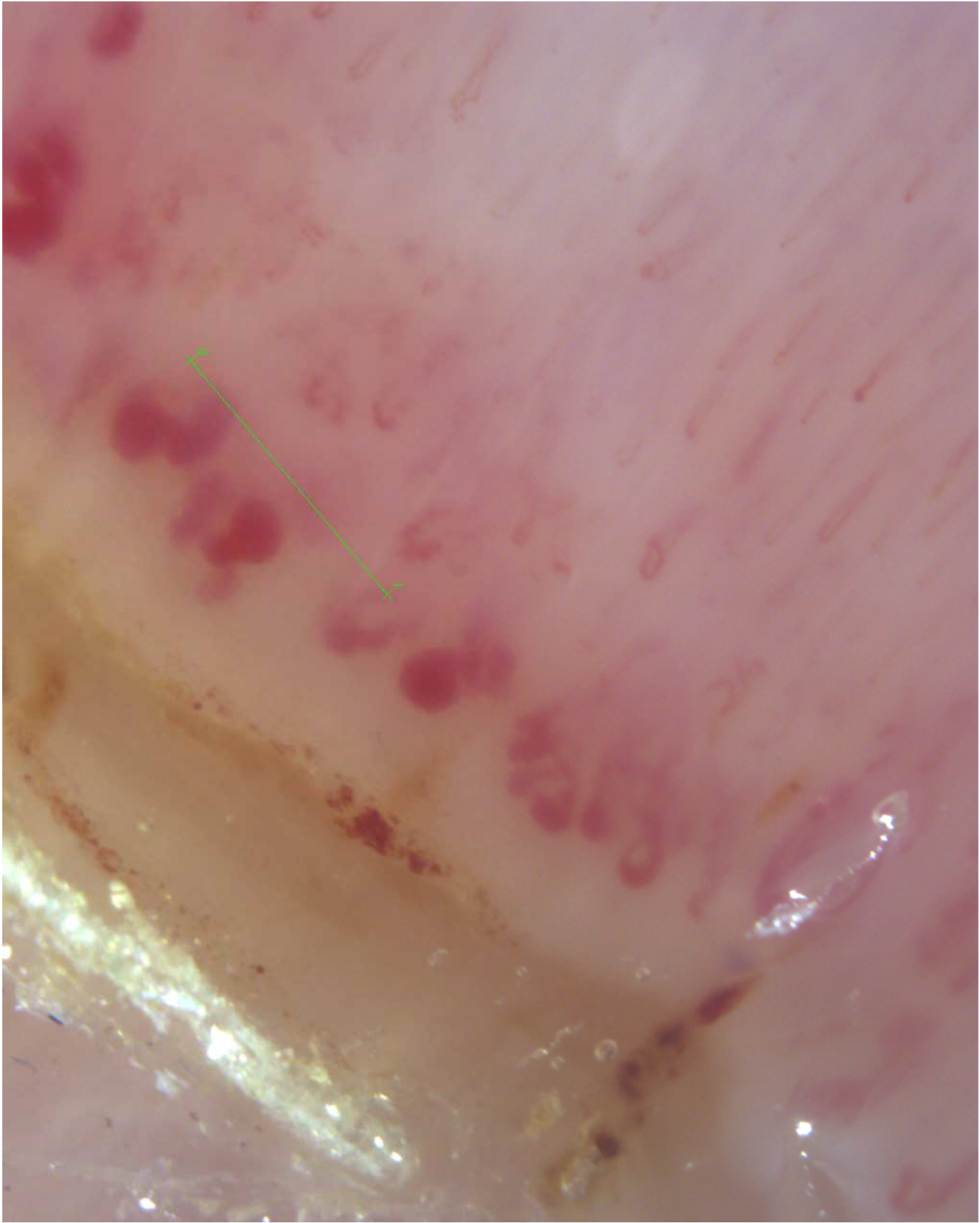
- Absence de mégacapillaire
- Anomalies capillaires mineures
 - Microhémorragie focale
 - Dystrophie ramifiée isolée <15%



Capillaroscopie pathologique

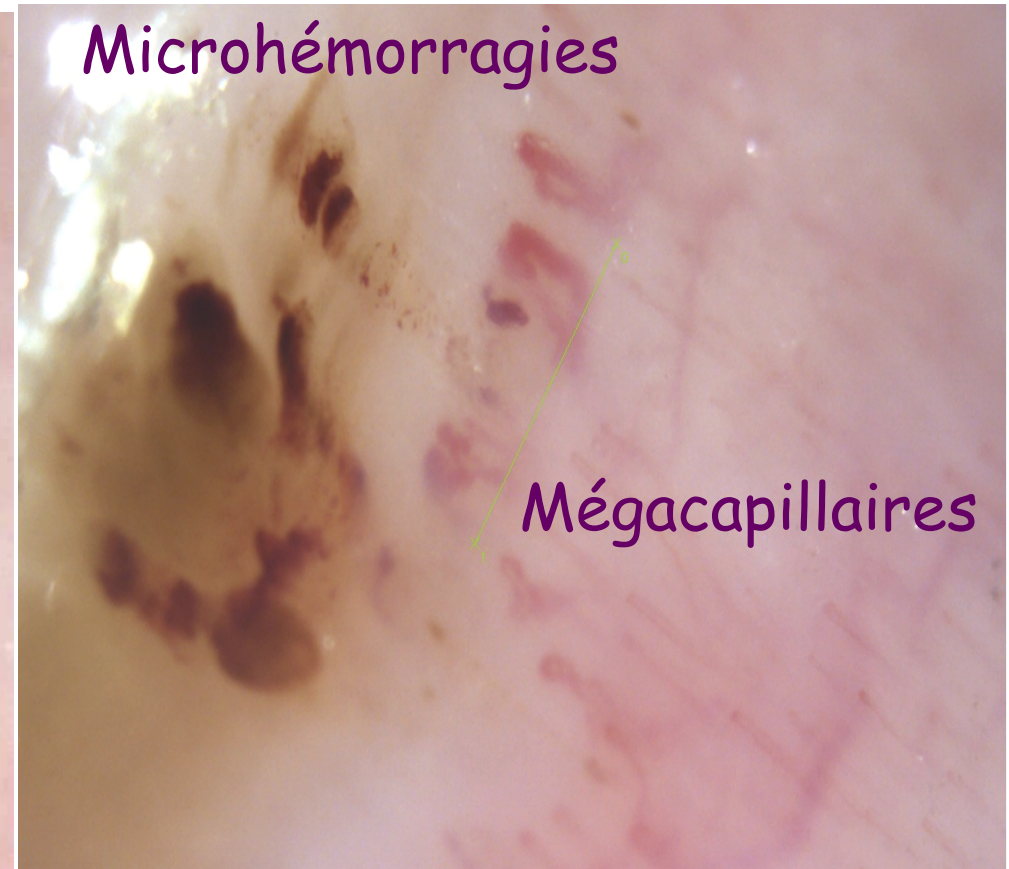
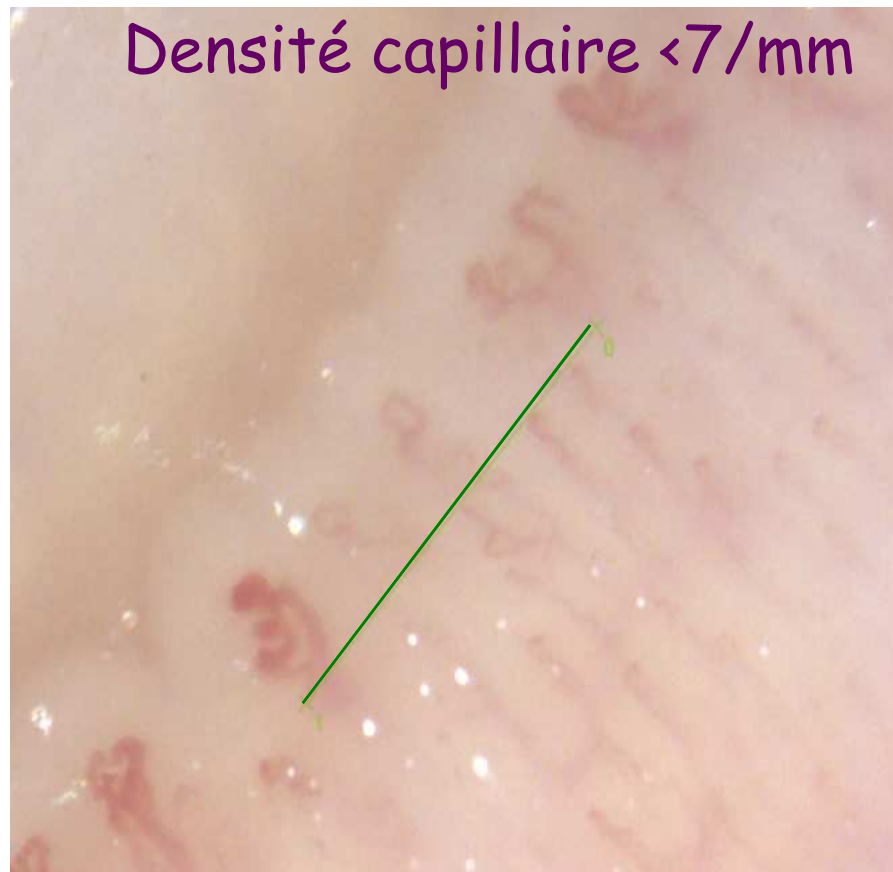
- Mégacapillaire ($> 50 \mu\text{m}$)
- Microhémorragie
- Réduction capillaire $< 7/\text{mm}$
- Plaque avasculaire ($< 2/\text{mm}$)
- Désorganisation
- Dystrophies ramifiées





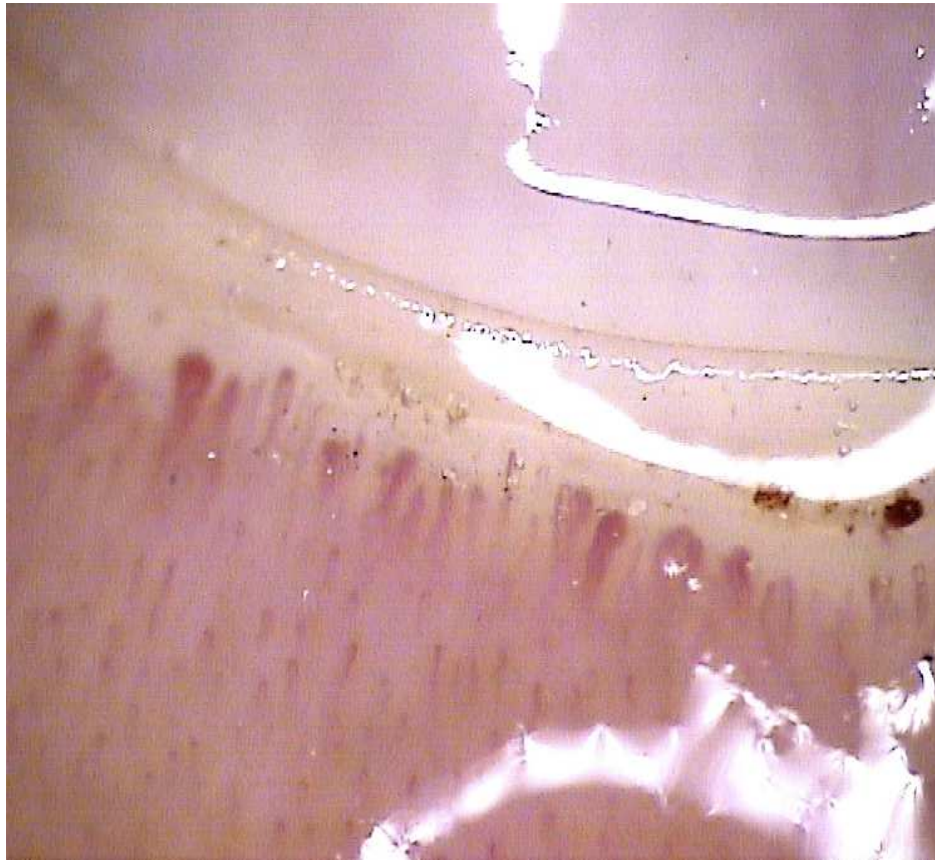
Etude PRINCE Ingegnoli F. Arth Rheum 2008; 58: 2174-82

- Capillaroscopie dans 104 PR isolés suivis 1-8 ans: 3 items significatifs



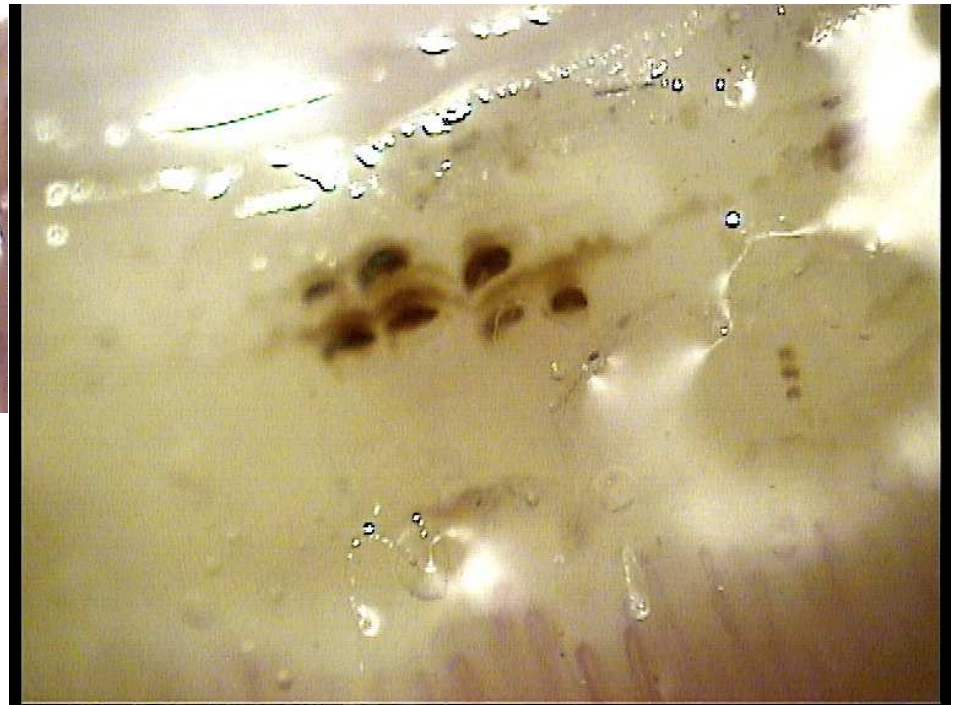
- ⇒ Associés significativement au risque d'évolution vers une SSc à 3 ans (104 patients)
- ⇒ Items confirmés par l'étude Koenig

Mme R, 35 ans



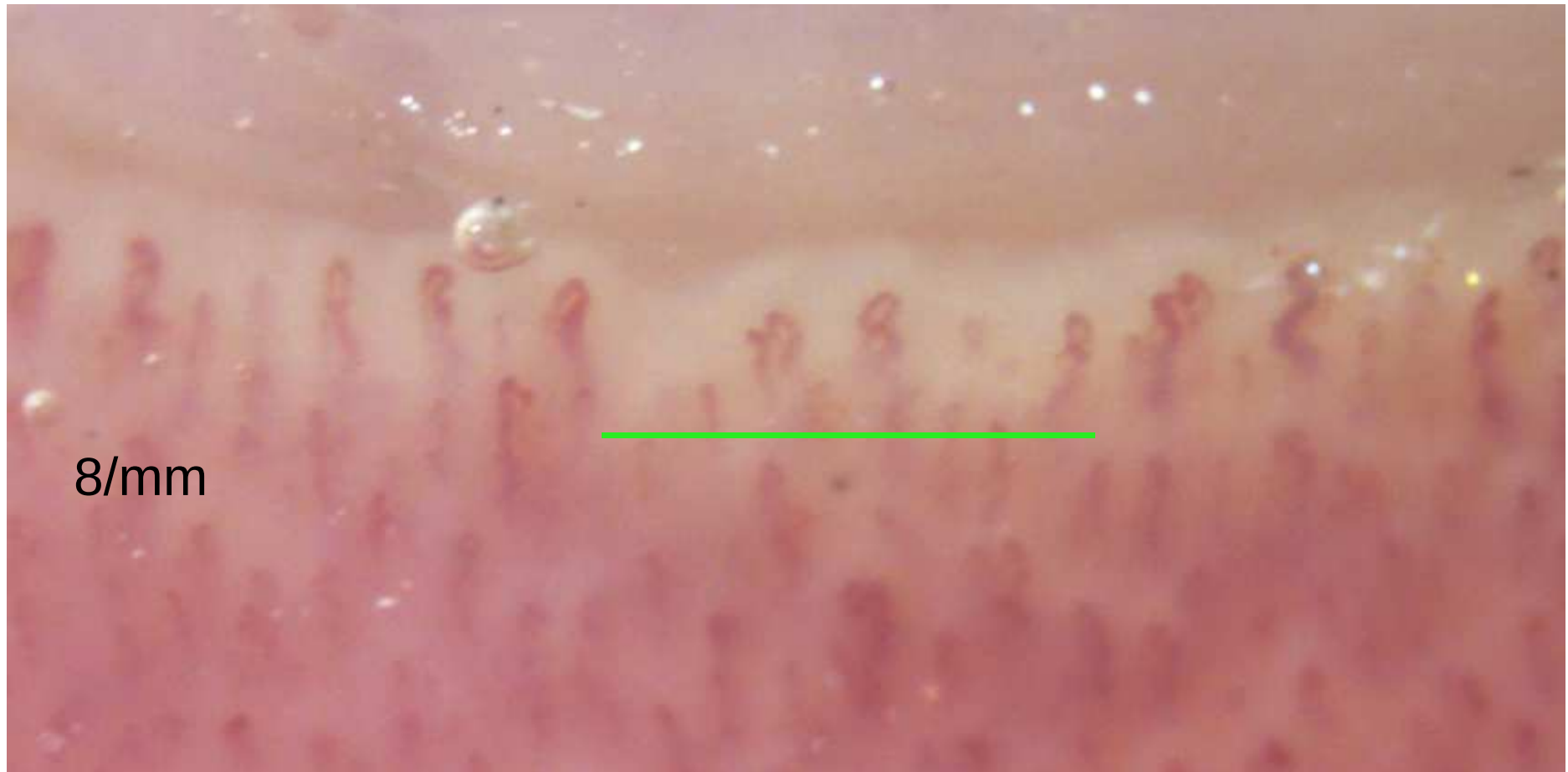
FAN 1/1 280 mouchetés

Anti-centromères positifs



Mme R, 35 ans

- Densité capillaire



Mme R, 35 ans

- Quel est votre diagnostic?
 1. Sclérodermie Systémique limitée (early Sclerosis)
 2. Lupus
 3. Phénomène de Raynaud primitif
 4. Erythromélgie
 5. Acrocyanose

Mme R, 35 ans

- Quel est votre diagnostic?

1. **Sclérodermie Systémique limitée (early Sclerosis)**

2. Lupus

3. Phénomène de Raynaud primitif

4. Erythromélgie

5. Acrocyanose

Critères diagnostiques de LeRoy et Medsger

- SS limitée :
 - Phénomène de Raynaud documenté objectivement
 - Plus :
 - Soit une anomalie capillaroscopique (dilatation capillaire et/ou plages avasculaires)
 - Soit la présence d' Ac spécifiques (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-fibrillarine, anti PM-Scl, anti-fibrilline ou anti-RNA polymérase I ou III) à un titre > 1/100

LeRoy EC, Medsger TA Jr. J. Rheumatol. 2001;28(7):1573-1576.

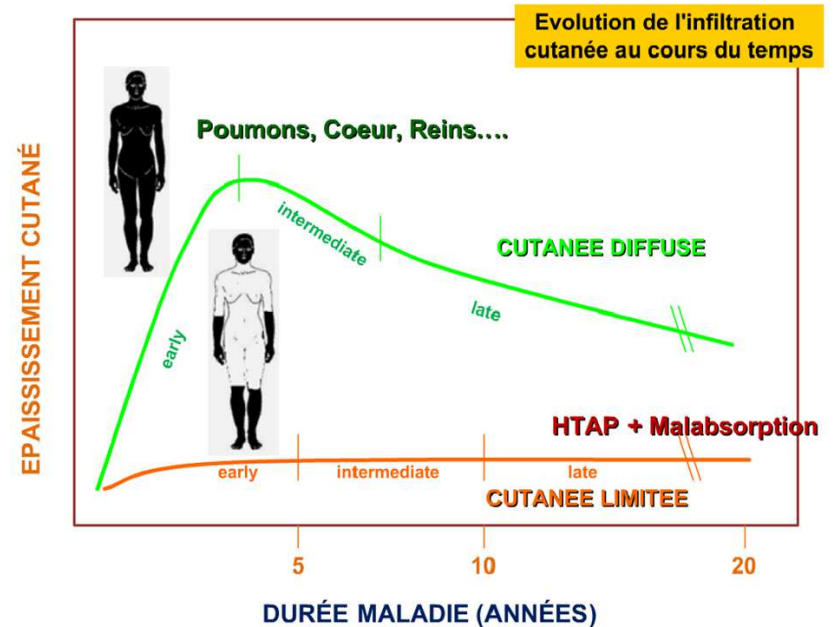
Classification de LeRoy (1988)

- SS cutanée limitée :

- Atteinte cutanée en aval des coudes et genoux
- Ac anti-centromère (70 à 90%)
- Bon pronostic, risque HTAP

- SS cutanée diffuse :

- Atteinte cutanée en amont des coudes et genoux, tronc
- Ac anti-topoisomérase I (40%)
- Pronostic sévère, atteintes viscérales

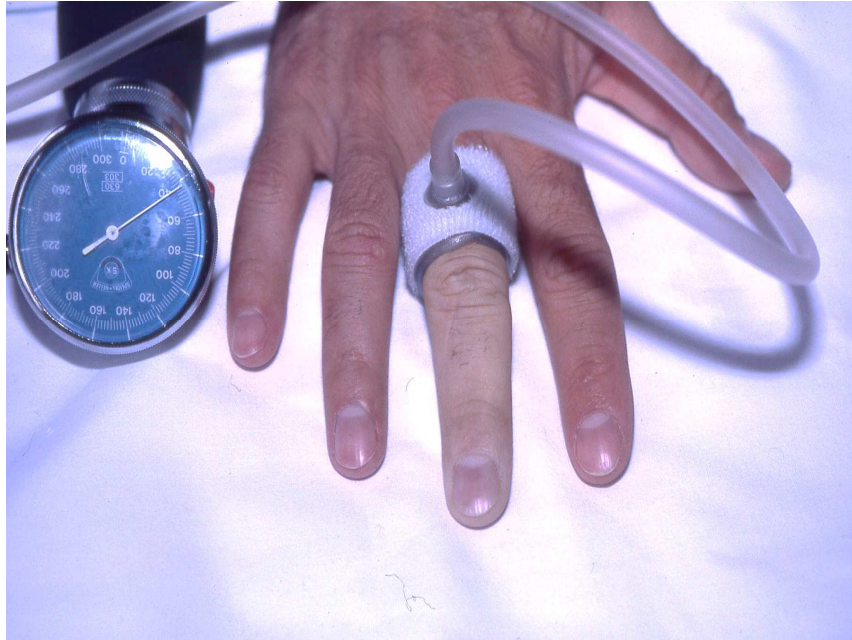


LeRoy et al. J Rheumatol. 1988; 15:202-205.

Nouvelle classification ACR/ EULAR (2013)

Sclérose cutanée distale des doigts des 2 mains jusqu'au MCP	9
Sclérose uniquement des doigts (maximum 4)	
Doigts boudinés	2
Sclérodactylie au delà des IPP	4
Lésions digitales (maximum 3)	
Ulcère de l'extrémité	2
Troubles trophiques et/ou cicatrice d'UD	3
Télangiectasies	2
Aspect anormal type SSc du lit capillaire en capillaroscopie	2
HTAP et/ou fibrose interstitielle pulmonaire	2
Syndrome de Raynaud	3
Présence d'anticorps de la SSc (maximum 3)	
Anticorps anti-centromère	3
Anticorps anti-topoisomérase I	3
Anticorps anti-ARN polymérase III	3

Minimum de points 9; sensibilité 0,91; spécificité 0,92

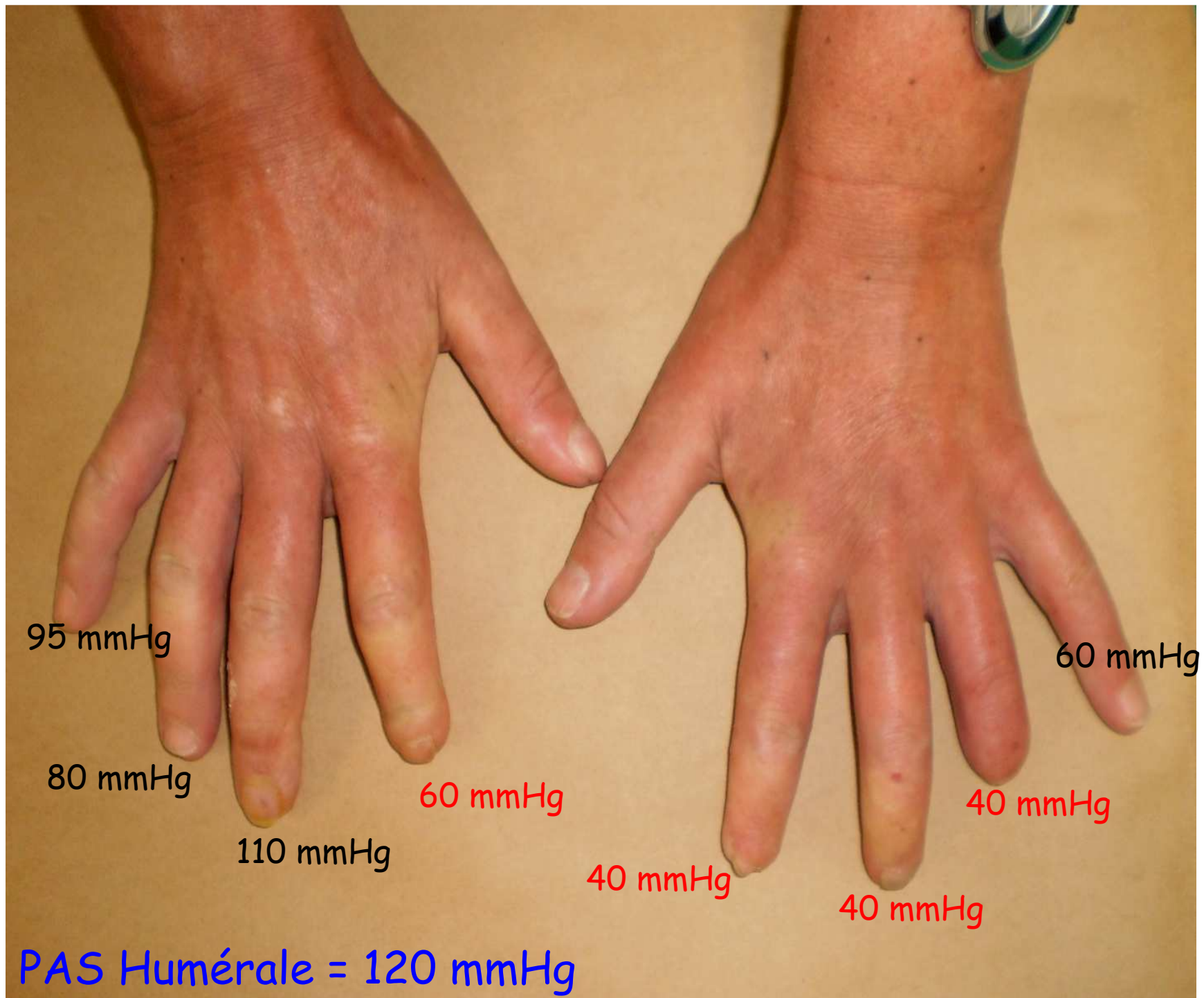


Mesure des pressions digitales



- $P < 100 \text{ mmHg}$ = artériopathie digitale
- $P < 70 \text{ mmHg}$ = risque de trouble trophique
- $P < 30 \text{ mmHg}$ = ischémie critique = iloprost





Me B, 30 ans

- ✓ Perte de poids récente
- ✓ consulte pour un acrosyndrome
- ✓ FAN + 1/80



Me B, 30 ans



Que recherchez vous à l'interrogatoire et à l'examen clinique?

1. Hyperhidrose
2. Acrorighose
3. IMC (poids/taille²)
4. Caractère paroxystique ou permanent
5. Présence ou non de douleurs
6. Engelures

Me B, 30 ans



Que recherchez vous à l'interrogatoire et à l'examen clinique?

1. Hyperhidrose
2. Acrorighose
3. IMC (poids/taille²)
4. Caractère paroxystique ou permanent
5. Présence ou non de douleurs
6. Engelures

Me B, 30 ans



Elle présente

- des engelures des doigts entre décembre et février;
- une hyperhidrose évoluant depuis plusieurs années
- Absence de douleur

Quel bilan para clinique faites vous?

1. TSH
2. NFS
3. Echo doppler veineux des MS
4. Aucun
5. FAN
6. capillaroscopie

Me B, 30 ans



Quel bilan para clinique faites vous?

1. TSH
2. NFS
3. Echo doppler veineux des MS
4. **Aucun si caractère permanent**
5. FAN
6. Capillaroscopie

Me B, 30 ans



Quel diagnostic faites vous?

1. Erythromélgie (érythémalgie)
2. Phénomène de Raynaud
3. Acrocyanose
4. Acrocholose
5. Dermatomyosite

Me B, 30 ans



Quel diagnostic faites vous?

1. Erythromélgie (érythermalgie)
2. Phénomène de Raynaud
3. **Acrocyanose**
4. Acrocholose
5. Dermatomyosite

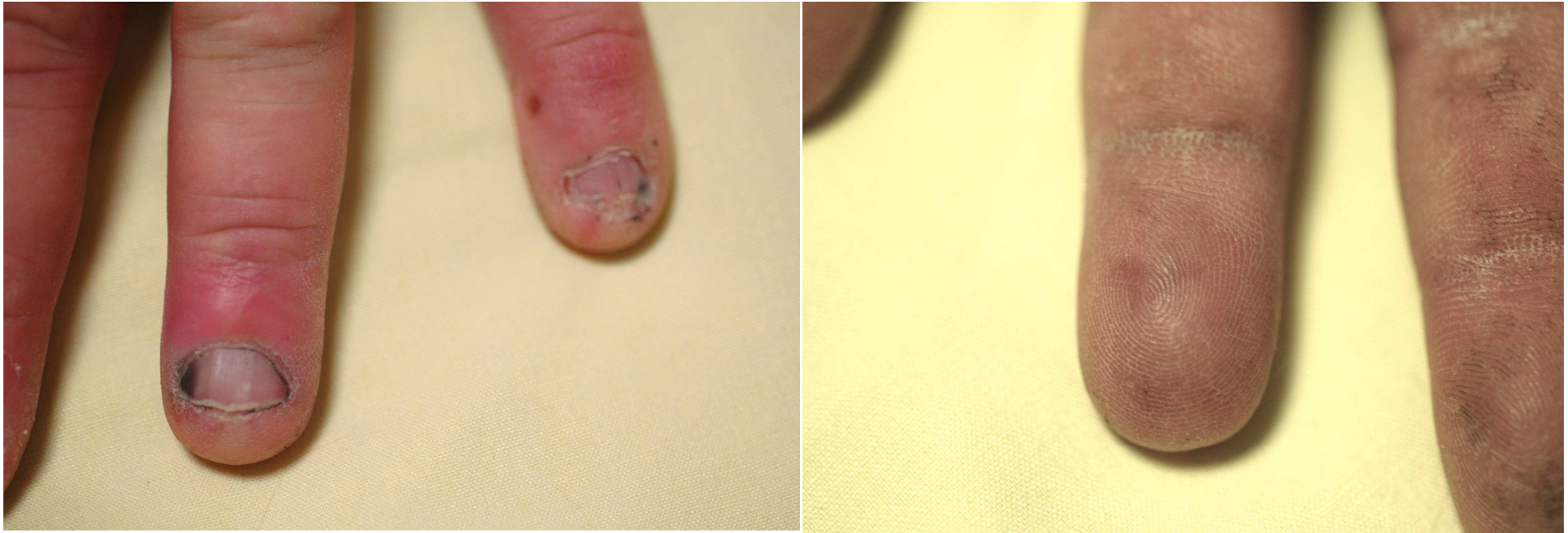


Mr F, 48 ans

- Marié, 2 enfants, serrurier, métallier:
- Dyslipidémie depuis 1996
- DNID depuis 1998
- HTA depuis 1996
- Phénomène de Raynaud depuis 2 ans (latéralisé à droite)
- Tabac: 10 paquets année; alcool occasionnel
- Surpoids 110 kg/175 cm

- Consulte pour aggravation d' un Raynaud gauche depuis 3 semaines

Mr F, 48 ans



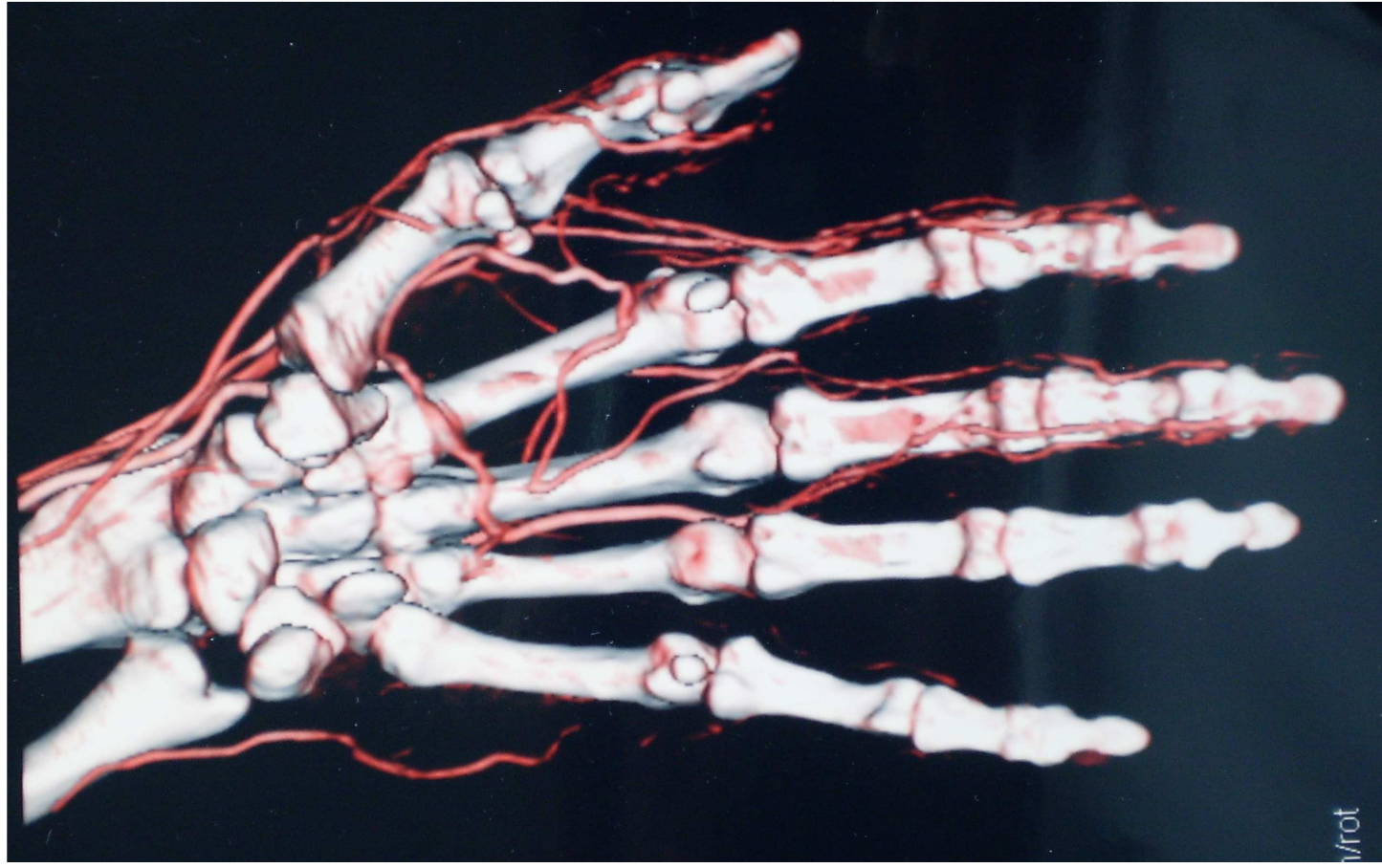
- Que rechercher à l'examen clinique?
 - Palpation des pouls cubitaux et radiaux:
 - absence des 2 cubitaux, radiaux bien perçus
 - Manœuvre de Allen:
 - pathologique de façon bilatérale avec absence de recoloration des 4 et 5ème doigts bilatéraux (+ douleur à gauche)

Mr F, 48 ans

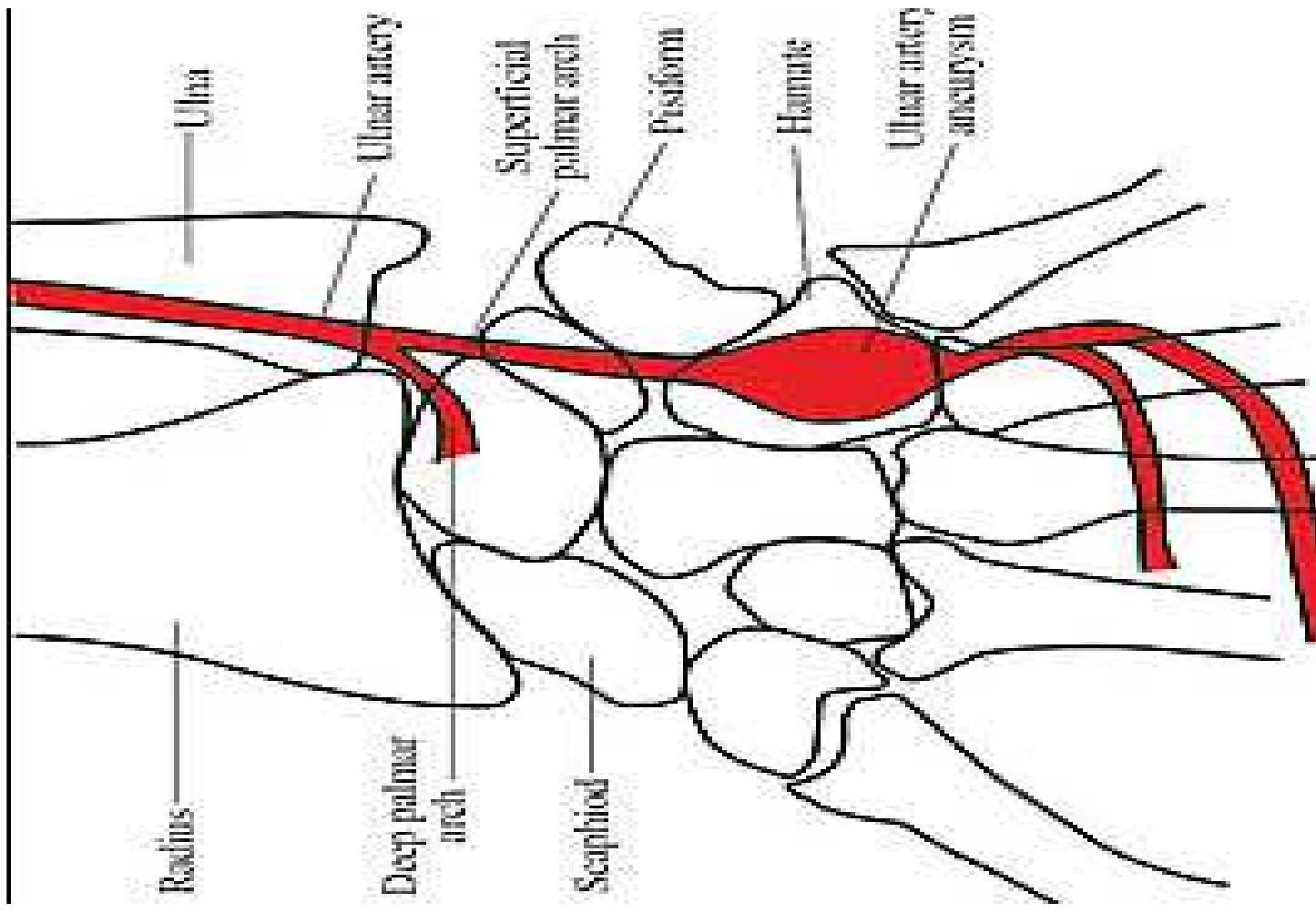
Quels examens complémentaires ?

- A visée diagnostique:
 - Relecture de l'angioscanner
 - +/- nouvel angioscanner ou artériographie des membres supérieurs
 - Echodoppler des membres supérieurs





rot



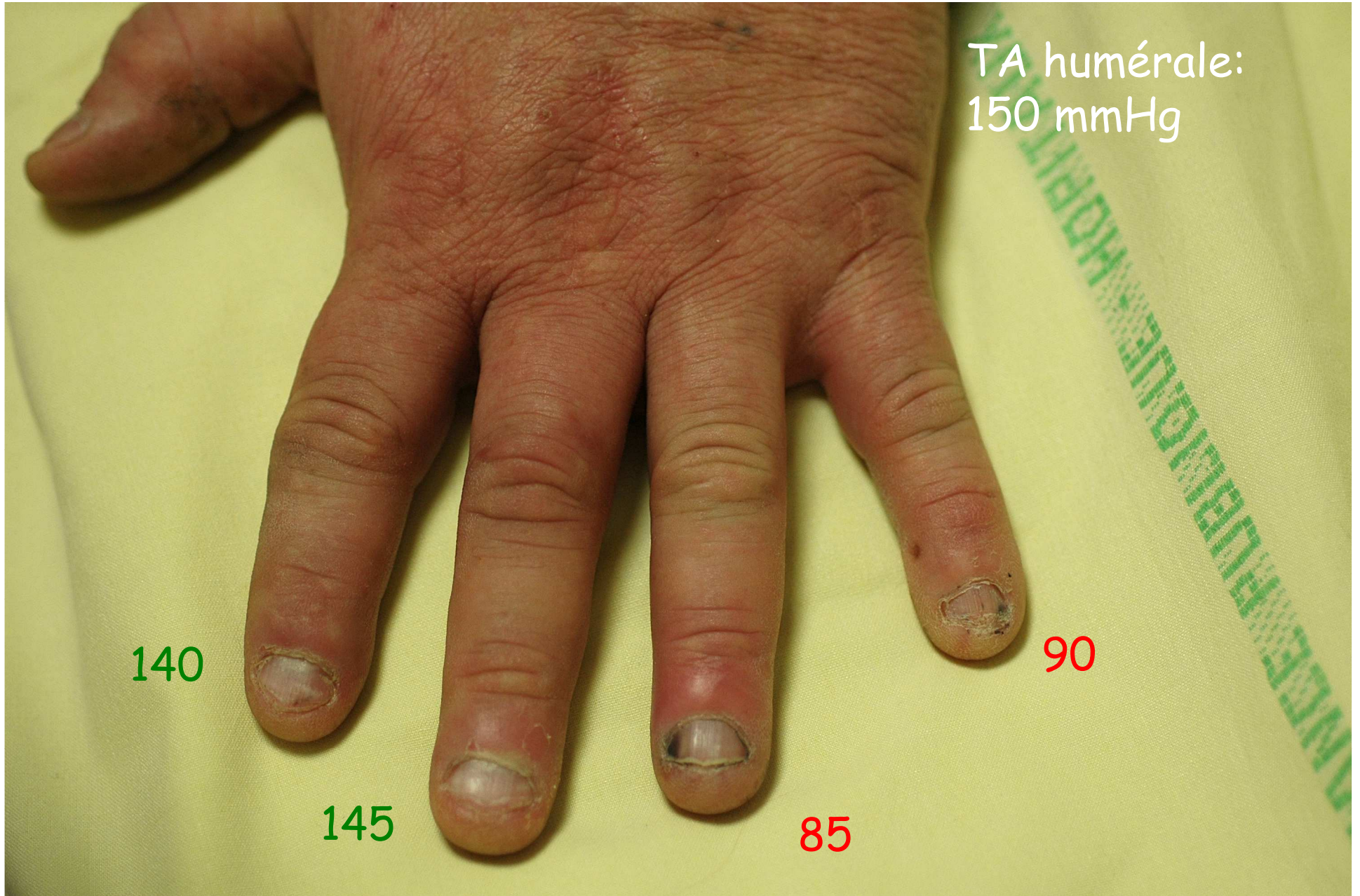
TA humérale:
150 mmHg

140

145

85

90



Mr F, 48 ans

- ✓ Perfusion d' ilomédine pendant 2 semaines
- ✓ Ajout du diltiazem et du clopidogrel au traitement de fond
- ✓ Mesures préventives pour le froid ++
- ✓ Déclaration en maladie professionnelle
 - ✓ tableau n° 69 = affections provoquées par les vibrations et les chocs transmis par certaines machines outils et par les chocs hyperactifs du talon de la main)

Syndrome du marteau hypothénar

- Raynaud secondaire de l'homme (15% des hommes > 50 ans)
 - Main dominante ou bilatéral
 - Traumatismes répétés (moyenne = 20 ans) de l'artère cubitale contre l'os crochu dans le canal de Guyon
 - occlusion 59.6%
 - anévrisme: 40.4%
- } + embols distaux : 57.4%
- Terrain :
 - âge moyen 42 ans
 - Métiers ou sports à risque : charpentiers, métallurgie, maçon, fermier, Volley ball, karaté, aikido, VTT
 - Facteurs de risque CV ++

Marie I et al. Medicine (Baltimore) 2007;86:334-343
Carpentier P. J Vasc Surg 2009; 50:1333-9

Syndrome du marteau hypothénar

- Clinique:

- Manœuvre d' Allen anormale 100% des cas
- Signes d'ischémie digitale (pâleur, cyanose, hémorragies sous unguéales) 44.7%
- Nécrose digitale: 42.6% (tous doigts décrits)
- Atteinte sensitive nerf cubital 23.4%

- Traitement:

- Médical => 83% des cas
 - AAP, inhibiteur calcique, iloméidine
- Chirurgical => reconstruction en cas d'anévrysme non thrombosé

- Rechute:

- 27.7% , délai médian 1 mois; chez patients n'arrêtant pas tabac et/ou les traumatismes répétés

- Pas de canal carpien associé (EMG)

Mme L, 53 ans



- ATCD:
 - Phénomène de Raynaud
 - AIT il y a 5 ans
- Traitement: Tanakan®
- Lésions survenant l'hiver sur les doigts et les orteils, guérissant sans séquelles en 4 semaines
- Pas d'ATCD familial



Mme L, 53 ans



- Quel est votre diagnostic?
 1. Panniculites a frigore
 2. Gelures
 3. Engelures
 4. Lupus-engelures (Chilblain lupus)
 5. Embolies de cholestérol

Mme L, 53 ans



- Quel est votre diagnostic?
 1. Panniculites a frigore
 2. Gelures
 3. Engelures
 4. Lupus-engelures (Chilblain lupus)
 5. Embolies de cholestérol



Mme L, 53 ans



- Arguments:
 1. Engelures pendant l'hiver dans l'enfance (Vosges)
 2. Récidive tous les hivers depuis 1997
 3. Périodes de froid uniquement
 4. Durée > 24h, sensibles aux mesures préventives
- Raynaud associé: 17%
- Femme: 79%

Mme L, 53 ans



Quel(s) examens pratiquez vous?

1. CH 50, AAN, Cryoglobuline
2. Écho-doppler artériel des membres inférieurs
3. Histologie avec IFD
4. Capillaroscopie
5. NFS

Mme L, 53 ans



- Quel(s) examens pratiquez vous?
 1. **Aucun !**
 2. Se discutent selon contexte:
 - Histologie
 - Bilan de coagulation, NFS
 - AAN
 - EPP, agglutinines froides

Cappel JA. Mayo Clin Proc 2014; 89: 207-15

Mme L, 53 ans



- Histologie
 - Fréquence de l' infiltrat profond pérисudoral en cas d' engelure idiopathique (/ chilblain lupus)
 - Absence de dermite d'interface
- Inutiles: Doppler

Viguier M. Medicine 2001;80:180-188

Cribier B. JAAD 2001;45:924-9

Mme L, 53 ans



Quel(s) traitements proposez vous?

1. Dermocorticoïdes
2. Corticothérapie générale
3. Inhibiteur calcique
4. Protection contre le froid
5. Iloprost® IV avant l'hiver

Mme L, 73 ans



- Quel(s) traitements proposez vous?
 1. Dermocorticoïdes
 2. Corticothérapie générale
 3. Inhibiteur calcique
 4. Protection contre le froid
 5. Iloprost® IV avant l'hiver

Cribier B. Ann Dermatol Venereol 2001;128:557-60

Cappel JA. Mayo Clin Proc 2014; 89: 207-15

ACROSYNDROME VASCULAIRE (≠ acroparesthésies)

Paroxystique

Froid:
Raynaud

Chaud:
Erythralgie

Permanent
Semi permanent

Allen +
+/- nécroses

Sd du marteau
Embolies; Sd Paranéoplasique

Allen -
Pas de nécrose

Acrocyanose; Engelures
Hématome spontané
Acrocholose

ACROSYNDROME VASCULAIRE

Paroxystique

Permanent
Semi permanent

Froid:

Raynaud

Interrogatoire
Allen et clinique

FAN/Capillaro

PR primitif

PR secondaire

Bilateral:
Connectivites

Unilatéral:
Artériopathies

Chaud:

Erythermalgie

Age / médicaments / caractère
familial

NFS/FAN/TSH

E. primitive
Familiale ou non

E. secondaire:
Médicaments
Synd
myéloprolifératifs

